

Reinhold Kerbl, Karl Reiter, Lucas Wessel

Referenz Pädiatrie

Martina Brandner

Augenmotilitätsstörungen

Martina Brandner

Steckbrief

Unter einer Augenmotilitätsstörung versteht man eine angeborene oder erworbene Störung der Augenbewegungen. Durch eine neurogene, myogene oder mechanische Einschränkung der Augenbeweglichkeit kommt es zu einem inkomitanten Schielwinkel, d.h. der Schielwinkel wird in Zugrichtung des jeweilig betroffenen Augenmuskels größer. Bei angeborenen Motilitätsstörungen finden sich charakteristischerweise keine Doppelbilder, da die Kinder im betroffenen Blickfeld supprimieren. Ursachen für erworbene Augenbewegungsstörungen sind Hirnnervenparesen, Störungen der neuromuskulären Übertragung (Myasthenia gravis) und restriktive Veränderungen der Augenmuskeln (Orbitafraktur, endokrine Orbitopathie).

Synonyme

Augenbewegungsstörungen, Motilitätsstörungen

Keywords

Brown-Syndrom, Möbius-Syndrom, kongenitale kraniale Dysinnervationssyndrome, Abduzensparese, Trochlearisparese, Okulomotoriusparese, Orbitafraktur, mechanische Motilitätsstörung, restriktive Motilitätsstörung, Myasthenia gravis, endokrine Orbitopathie, Diplopie, Doppelbilder, Kneifen eines Auges

Definition

Unter Augenmotilitätsstörungen werden krankhafte Veränderungen der Augenbewegungen zusammengefasst. Sie können durch angeborene oder erworbene zentralnervöse, peripher neuropathische, neuromuskuläre oder muskuläre Erkrankungen hervorgerufen werden.

Epidemiologie

Häufigkeit

- selten

Altersgipfel

Je nach Ursache können Augenmotilitätsstörungen in jedem Lebensalter auftreten.

Geschlechtsverteilung

Grundsätzlich liegt keine geschlechtsspezifische Verteilung vor.

Ausnahmen sind [5],[6]:

- Stilling-Türk-Duane-Syndrom (weiblich:männlich = 3:2)
- Juvenile Myasthenia gravis (weiblich:männlich = 3:1)

- Endokrine Orbitopathie (weiblich:männlich = 3:1)

Prädisponierende Faktoren

Prädisponierende Faktoren umfassen:

- positive Familienanamnese
- Geburtstraumata
- neurologische, metabolische oder syndromale Grunderkrankung
- Tumore
- Trauma

Ätiologie und Pathogenese

Kongenitalen Augenbewegungsstörungen können folgende Krankheiten zugrunde liegen:

- pränatale Enzephalitiden
- Aplasie von Augenmuskelkernen
- Geburtstraumata

Erworbenen Augenbewegungsstörungen können folgende Krankheiten zugrunde liegen:

- Infektionskrankheiten
- intrakranielle Tumore
- Trauma
- Multiple Sklerose
- zentrale Ischämie

Klassifikation und Risikostratifizierung

Eine Einteilung kann je nach Ursache der Augenbewegungsstörungen erfolgen [1],[6],[7],[8],[9]:

- neurogen
- myogen
- mechanisch

Kongenitale Motilitätsstörungen

Neurogen

Zu den **kongenitalen kranialen Dysinnervationssyndromen (CCDD)** gehören das Stilling-Türk-Duane-Syndrom, die kongenitale Fibrose der äußeren Augenmuskeln und das Möbius-Syndrom:

- Stilling-Türk-Duane-Syndrom (Abb. 364.1):
  - Ursache: Aplasie oder Hypoplasie des Abduzenskerns
  - Konsekutive Fehlinnervation des M. rectus lateralis durch Äste des N. oculomotorius
  - 80% unilateral, Prädilektion linkes Auge (70:30)
  - Einschränkung der horizontalen Augenbewegung
  - Verengung der Lidspalte und Bulbusretraktion bei versuchter Adduktion
  - 3 Subtypen:
    - Typ 1: Einschränkung der Abduktion, Innenschielen im Geradeausblick
    - Typ 2: Einschränkung der Adduktion, Außenschielen im Geradeausblick
    - Typ 3: kombinierte Einschränkung der Ab- und Adduktion
  - Assoziation mit anderen okulären oder systemischen Entwicklungsstörungen möglich
- Kongenitale Fibrose der äußeren Augenmuskeln (CFEOM):
  - uni- oder bilaterale nicht progrediente externe Ophthalmoplegie kombiniert mit

Oberlidptosis

    - Agenesie oder Hypoplasie der für die Okulomotorik verantwortlichen Hirnnerven
    - sekundäre Fibrose der extraokulären Augenmuskeln
    - 4 Subtypen:
        - CFEOM1: nicht progrediente externe Ophthalmoplegie, Oberlidptosis, Hebungseinschränkung, Kopfzwangshaltung im Sinne einer Kinnhebung
        - CFEOM2: ausgeprägte bilaterale Oberlidptosis, restriktive Ophthalmoplegie, Außenschielen, miotische Pupillen mit schlechter Lichtreaktion
        - CFEOM3: Oberlidptosis, externe Ophthalmoplegie unterschiedlichen Ausmaßes
        - Tukel-Syndrom: Oberlidptosis, externe Ophthalmoplegie, Handfehlbildung, hauptsächlich rechtes Auge und rechte Hand betreffend
- Möbius-Syndrom:
    - Aplasie des 6. und 7. Hirnnervs
    - angeborene Fazialisparese in Kombination mit Abduzensparese
    - Assoziation mit anderen systemischen Entwicklungsstörungen möglich

Kongenitale Okulomotoriusparese mit Fehlinnervation:

- Ursache: pränataler oder perinataler Insult, Geburtstrauma, Kernaplasie
- überwiegend einseitig
- angeborene Hebungs-, Senkungs- und Adduktionseinschränkung mit Oberlidptosis unterschiedlichen Ausmaßes
- Lidsynkinesien (Lidretraktion bei Abblick)
- paradoxe Pupillenreaktion

Kongenitale isolierte Abduzensparese:

- sehr selten
- neonatales Einwärtsschielen mit Abduktionsdefizit
- sehr häufig spontan rückläufig

Kongenitale isolierte Trochlearisparese:

- sehr selten
- Senkungseinschränkung im Abblick in Adduktion
- Kopfzwangshaltung (Kopfneigung zur Gegenseite)
- strukturelle Veränderung der Sehne des M. obliquus superior

Doppelte Heberparese:

- Hebungsdefizit in Ab- und Adduktion mit Tieferstand des betroffenen Auges im Geradeausblick
- Kopfzwangshaltung (Kinnhebung)
- Ptosis oder Pseudoptosis
- Bell-Phänomen meist erhalten







Abb. 364.1 Stilling-Türk-Duane-Syndrom

a–c **a** Im Rechtsblick zeigt sich die typische Bulbusretraktion mit Lidspaltenverengung bei Stilling-Türk-Duane-Syndrom links. **b** Im Geradeausblick zeigt sich ein diskretes Innenschielen am linken Auge. **c** Im Linksblick ist die typische Abduktionseinschränkung links zu sehen.

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

Myogen/mechanisch

Hier ist das **Brown-Syndrom** (Obliquus-Superior-Sehnenscheiden-Syndrom) zu nennen (Abb. 364.2):

- angeboren oder erworben
- mögliche Ursachen: Verwachsungen und Vernarbungen im Bereich der Trochlea, Sehnenverdickung des M. obliquus superior, Bindegewebsstrang zwischen Trochlea und Bulbus oder Fehlinnervation des betroffenen Muskels
- Hebungsdefizit in Adduktion
- kompensatorische Kopfzwangshaltung (Kinnhebung und Drehung des Kopfs zur Gegenseite)

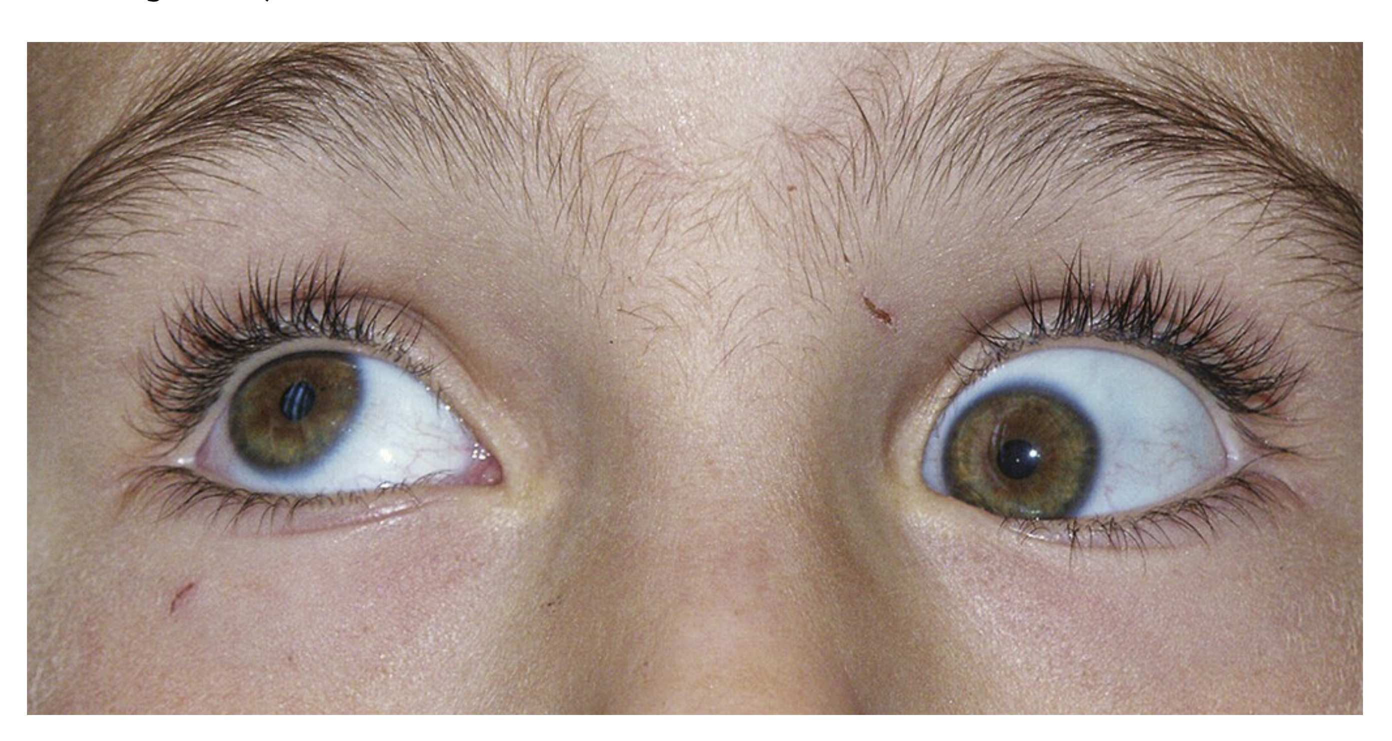


Abb. 364.2 Brown-Syndrom

Ein 6-jähriger Junge mit Brown-Syndrom links. Das linke Auge kann nicht nach rechts oben bewegt werden (Hebungsdefizit in Adduktion).

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

Erworbene Motilitätsstörungen

Neurogen

Erworbene Okulomotoriusparese:

- Ursache: Trauma, Infektionen, intrazerebrale Tumore, Aneurysma (sehr selten)
- akuter Beginn
- Hebungs-, Senkungs- und Adduktionsdefizit mit Oberlidptosis
- Außenschielen im Geradeausblick
- keine Doppelbilder bei vollständiger Ptosis
- Doppelbilder bei inkompletter Ptosis

Erworbene Abduzensparese (Abb. 364.3):

- Ursache: Tumore, idiopathische intrakranielle Hypertension, Trauma, Infektionen, idiopathisch
- akuter Beginn
- Abduktionsdefizit
- Innenschielen im Geradeausblick
- Doppelbilder/Kneifen eines Auges
- kompensatorische Kopfdrehung zur Seite der Parese

Erworbene Trochlearisparese:

- Ursache: Trauma, Hydrozephalus, idiopathische intrakranielle Hypertension, Tumore
- akuter Beginn
- Höherstand des betroffenen Auges im Geradeausblick
- Senkungsdefizit in Adduktion
- schräge Doppelbilder
- Probleme beim Lesen, Treppensteigen
- kompensatorische Kopfneigung zur Gegenseite der Parese



Abb. 364.3 Abduzensparese

Ein 5-jähriges Mädchen mit erworbener Abduzensparese links. Das Auge kann im Linksblick nur knapp über die Mittellinie bewegt werden.

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

Myogen/mechanisch

Traumatische Motilitätseinschränkung (Abb. 364.4):

- Orbitafraktur mit Einklemmung von Augenmuskeln
- Ex- oder Enophthalmus
- Monokel-/Brillenhämatom
- Chemose
- Doppelbilder/Kneifen eines Auges

Juvenile Myasthenia gravis (Abb. 364.5):

- häufig beidseits oder wechselnd
- schwankende Ptosis
- schwankende Motilitätsstörungen
- Doppelbilder/Kneifen eines Auges
- Zunahme der Beschwerden im Laufe des Tages, Verschlechterung bei Hitze



Abb. 364.4 Traumatische Motilitätsstörung

Ein 9-jähriges Mädchen mit Orbitafraktur rechts. Es zeigt sich eine Hebungseinschränkung rechts durch Einklemmung des M. rectus inferior im Bereich des Orbitabodens.

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)



Abb. 364.5 Juvenile Myasthenia gravis

Ein 13-jähriges Mädchen mit auffallender Facies myopathica und schwankender Ptosis rechts stärker als links bei juveniler Myasthenia gravis.

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

Endokrine Orbitopathie:

- Schilddrüsenfunktionsstörung
- häufig beidseits
- milderer Verlauf als bei Erwachsenen
- Weichteilbeteiligung selten
- Exophthalmus
- Oberlidretraktion
- Augendruckerhöhung im Aufblick
- Doppelbilder/Kneifen eines Auges

Idiopathische orbitale Myositis:

- Augenbewegungsschmerz
- Rötung/Schwellung über betroffenem Muskel
- Chemose, Ptosis
- Motilitätseinschränkung je nach betroffenem Muskel
- Doppelbilder/Kneifen eines Auges
- meist Folgekomplikation von Infekten

Orbitaphlegmone:

- Schmerzen
- Fieber, Leukozytose, evtl. Sinusitis
- Lidschwellung
- Exophthalmus
- Chemose
- Motilitätsstörung
- Doppelbilder/Kneifen

Symptomatik

Kongenitale Motilitätsstörungen:

- Schielstellung zum Zeitpunkt der Geburt auffällig
- Kopfzwangshaltung
- keine Doppelbilder
- Synkinesien

Erworbene Motilitätsstörungen:

- plötzlicher Beginn der Schielstellung
- Doppelbilder/Kneifen eines Auges
- Kopfzwangshaltung
- evtl. Schmerzen
- je nach Ursache der Motilitätsstörung:
    - neurologische Auffälligkeiten
    - Schilddrüsenfunktionsstörung
    - Entzündungszeichen
    - Exophthalmus/Enophthalmus
    - Hämatome

Diagnostik

Diagnostisches Vorgehen

Im Vordergrund der Diagnostik steht die Abgrenzung zwischen einer angeborenen und einer erworbenen Störung. Kinder mit angeborenen Fehlinnervationen ohne weitere neurologische Auffälligkeiten weisen meist keine zerebralen Funktionsstörungen auf.

Anamnese

Anamnestisch zu erfragen sind:

- Familienanamnese
- Schwangerschaft, Geburt
- Allgemeinerkrankungen
- Schielbeginn
- welches Auge schielt?
- auffällige Kopfzwangshaltung?
- Doppelbilder, Zukneifen eines Auges
- Fotoanamnese

Körperliche Untersuchung

Die körperliche Untersuchung umfasst:

- Inspektion
- Hirschberg-Test (Hornhautreflexe)
- Durchleuchtungstest nach Brückner
- Prüfung der visuellen Funktionen
- Visus/visuelle Funktionen
- Abdecktest
- Motilitätsprüfung
- Stereotests

Differenzialdiagnose

Zentrale Augenmotilitätsstörungen:

- Faszikuläre Läsionen (Schädigung innerhalb des Hirnstamms)
- nukleäre Läsionen (Hirnnervenkerne)
- supranukleäre Läsionen (Schädigung okulomotorischer Bahnsysteme oder supranukleärer Kerngebiete)
- zerebelläre Läsionen (Beeinträchtigung der Blickfolgebewegungen, Blickhaltefunktion und/oder Sakkaden)

Therapie

Therapeutisches Vorgehen

Das therapeutische Vorgehen bei kongenitalen und erworbenen Motilitätsstörungen richtet sich idealerweise nach der eigentlichen Ursache [1],[2],[3],[4],[5],[7].

Konservative Therapie

Konservative Therapiemöglichkeiten sind:

- Amblyopie-Therapie
- bei Doppelbildern Versorgung mit Prismenfolie/Prismengläsern oder Sichtokklusion

Pharmakotherapie

Juvenile Myasthenia gravis:

- Acetylcholinesterase-Hemmer (Pyridostigmin) als Erstlinientherapie
- Kortikosteroide, Azathioprin, Mycophenolat Mofetil, Cyclosporin und Cyclophosphamid als Zweitlinientherapie
- Plasmapherese und i.v. Immunglobulin (IVIg) bei schweren Exazerbationen oder myasthenen Krisen
- Thymektomie bei fehlendem Ansprechen auf Anticholinesterase-Behandlung oder immunmodulatorische oder immunsuppressive Behandlung

Endokrine Orbitopathie:

- Befeuchtung mit konservierungsmittelfreien Tränenersatzmittel
- optimale Einstellung der Schilddrüsenparameter
- Kortikosteroide
- Orbitadekompression bei visusbedrohender Optikuskompression

Idiopathische orbitale Myositis:

- Kortikosteroide 1–2 mg/kg/KG Tag für 2–3 Wochen, Ausschleichen über folgende 3 Wochen
- alternativ: nichtsteroidale Antiphlogistika, Methotrexat, Cyclosporin

Orbitaphlegmone:

- Intravenöse Antibiotikatherapie (Wahl des Antibiotikums je nach nachgewiesenem oder vermutetem Erreger)

Operative Therapie

Schieloperation:

- funktionelle Rehabilitation selten möglich
- Reduktion der Kopfzwangshaltung
- Erweiterung des Feldes für binokulares Einfachsehen

Verlauf und Prognose

Für den Verlauf und die Prognose gilt:

- abhängig von der jeweiligen Ursache
- vollständige Rückbildung bei erworbener Ursache möglich
- bei unvollständiger Rückbildung regelmäßige ophthalmologische und orthoptische Betreuung (Amblyopietherapie, Prismenausgleich, Schieloperation) erforderlich

Literatur

Quellenangaben

- [1] Bartalena L. Childhood graves´orbitopathy. In: Wirsinga WM, Kahaly GJ, eds. Graves´ Orbitopathy: A multidisciplinary Approach – Questions and Answers. Basel, Karger; 2017; 301–308
- [2] Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie e.V. (DGHNO-KHC). S2k-Leitlinie Antibiotikatherapie bei HNO-Infektionen. AWMF Leitlinienregister Leitlinie 017/066 2008. Im Internet: https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/017–066; Stand: 12.4.2023
- [3] Girschick HJ, Sulimma F, Girschick G et al. Idiopathische orbitale Myositis. Monatsschrift Kinderheilkd 2004; 152: 307–311
- [4] Juvenile Myasthenia gravis. Orphanet. Im Internet: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=DE&Expert=391497; Stand: 12.4.2023

- [5] Karges B. Autoimmunthyreoiditis und Morbus Basedow im Kindes- und Jugendalter. In: Holterhus PM, Schmedemann R, Hrsg. Endokrinologische Therapien, Heidelberg: biomedpark Medien GmbH; 2012: 1–36
- [6] Nentwick MM, Nentwich MF, Maertz J et al. Kongenitale kraniale Dysinnervationssyndrome (CCDD). Klin Monatsbl Augenheilkd 2015; 232: 275–280
- [7] O´Connell K, Ramdas S, Palace J. Management of Juvenile Myasthenia Gravis. Frontiers in Neurology 2020; 11: 743
- [8] Peragallo JH, Lambert SR. Ocular motor nerve palsies. In: Taylor S, Hoyt C, eds. Pediatric Ophthalmology and Strabismus, Churchill Livingstone: Elsevier; 2016; 859–867
- [9] Pieh C, Lagreze WA. Angeborene Fehlinnervationssyndrome. Ophthalmologe 2007; 104: 1083–1096

Quelle:

Brandner M. Augenmotilitätsstörungen. In: Kerbl R, Reiter K, Wessel L, Hrsg. Referenz Pädiatrie. Version 1.0. Stuttgart: Thieme; 2024.

Shortlink: https://eref.thieme.de/12CD9QP2